

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Roland FAVIER

Né à Bonneville Appetôt (Eure), le 4 avril 1901
Ex-prosecteur à l'École de Médecine et de Pharmacie de Caen
Ancien interne des Hôpitaux de Caen et d'Orléans

Contribution à l'Etude
de
l'Atrophie optique héréditaire
et familiale

Président : M. F. TERRIEN, professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1927

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Roland FAVIER

Né à Bonneville Appetôt (Eure), le 4 avril 1901
Ex-prosecteur à l'École de Médecine et de Pharmacie de Caen
Ancien interne des Hôpitaux de Caen et d'Orléans

Contribution à l'Etude
de
l'Atrophie optique héréditaire
et familiale

Président : M. F. TERRIEN, professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

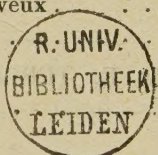
JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1927

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie.	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	N.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale.	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants.	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DEL BET.
	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique.	LEGUEU.
Clinique d'accouchements.	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Sans chaire.	ROUVIÈRE.
	BRANCA.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI . . Pathologie médicale.
 AUBERTIN . . Pathologie médicale.
 BASSET . . . Pathologie chirurgicale.
 BAUDOUIN . . Pathologie médicale.
 BINET Physiologie.
 BLANCHETIÈRE Chimie biologique.
 BRULÉ Pathologie médicale.
 CADENAT . . . Pathologie chirurgicale.
 CHAMPY Histologie.
 CHIRAY Pathologie médicale.
 CLERC Pathologie médicale.
 DEBRÉ Hygiène.
 DUVOIR Médecine légale.
 ÉCALLE Obstétrique.
 FIESSINGER . Pathologie médicale.
 GARNIER . . . Pathologie expérimental¹⁰
 HARVIER . . . Pathologie médicale.
 HEITZ-BOYER Urologie.

MM.

HOVELACQUE . Anatomie.
 I. de JONG . . Anatomie pathologique
 JOYEUX Parasitologie.
 LABBÉ (Henri) Chimie biologique.
 LARDENNOIS Pathologie chirurgicale.
 LEMAITRE . . Oto-rhino-laryngologie.
 LÉVY-SOLAL. Obstétrique.
 LHERMITTE . Pathologie mentale.
 LIAN Pathologie médicale.
 MATHIEU . . . Pathologie chirurgicale
 METZGER . . . Obstétrique.
 MONDOR . . . Pathologie chirurgicale,
 MOURE Pathologie chirurgicale.
 MULON Histologie.
 PHILIBERT . . Bactériologie.
 RICHET Fils . . Physiologie.
 VAUDESCAL. Obstétrique
 VERNE Histologie.
 VELTER Ophtalmologie.

III.—AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

GOUGEROT . Pathologie médicale.
 GUÉNIOT . . . Obstétrique.

MM.

RETTERER . . Histologie.
 TANON Pathologie médicale.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALGLAVE . . Clinique chirurgicale.
AUVRAY. . . Clinique chirurgicale.
CHEVASSU. . Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE . Clinique médicale.
LEREBoullet. Clinique médicale in-
fantile.
LE LORIER. . Clinique obstétricale.

MM.

LÉRI Clinique médicale.
LÉPER . . . Clinique médicale.
PROUST . . . Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ . Clinique chirurgicale
MOCQUOT . . Clinique chirurgicale.
VILLARET . . Clinique médicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé.	{ Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.	
CHAILLEY-BERT.	Stomatologie.
LEDOUX-LEBARD	Éducation physique.
	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions, émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON FRÈRE

Mon premier élève

A MA MÈRE

Mon premier élève

A MA FEMME

A MA SŒUR

Mon premier élève

A MES AMIS

A MON PERE

Mon premier éducateur.

A MA MERE

*Qui l'a noblement secondé dans
sa tâche.*

A MA SŒUR

Témoignage de profonde affection.

MEIS ET AMICIS

A TOUS NOS MAITRES

A MONSIEUR LE PROFESSEUR F. TERRIEN

Professeur de clinique ophtalmologique à la Faculté
de Médecine de Paris
Ophtalmologiste de l'Hôtel-Dieu

*En remerciement pour le grand
honneur qu'il nous fait en prési-
dant cette thèse.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR CAILLAUD

Ophtalmologiste de l'Hôtel-Dieu d'Orléans

*Qui nous a inspiré ce modeste
travail et a su nous en rendre facile
l'exécution. Faible hommage de res-
pectueuse et profonde affection.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR BAILLIART

*A qui nous devons les deux figures
du texte, hommage de notre reconnais-
sance.*

A NOS MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE CAEN (INTERNAT)

A MONSIEUR LE DOCTEUR GUIBÉ

Ancien chirurgien des Hôpitaux de Paris
Directeur de l'Ecole de Médecine et de Pharmacie
de Caen
Chirurgien de l'Hôpital de Caen

A MONSIEUR LE DOCTEUR DESBOUIS

Professeur de Physiologie
à l'Ecole de Médecine et de Pharmacie de Caen
Médecin de l'Hôpital de Caen

A MONSIEUR LE DOCTEUR LECORNU

Professeur de Pathologie interne
à l'école de Médecine et de Pharmacie de Caen
Médecin de l'Hôpital de Caen

A MONSIEUR LE DOCTEUR OSMONT

Professeur de Pathologie externe
et de Médecine opératoire à l'Ecole de Médecine
et de Pharmacie de Caen.
Chirurgien de l'Hôpital de Caen

*Par leur savoir, par leur expérience,
ils ont été pour nous des guides pré-
cieux. Le souvenir de leur grande
bonté restera toujours gravé dans notre
cœur.*

A NOS MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE PARIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CH. ACHARD

Professeur de clinique médicale
à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de l'hôpital Beaujon
Officier de la Légion d'honneur

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. BAUDET

Chirurgien de l'hôpital Bichat
Chevalier de la Légion d'honneur

A MONSIEUR LE DOCTEUR L. DEVRAIGNE

Accoucheur de l'hôpital Lariboisière

A MONSIEUR LE DOCTEUR DEBRÉ

Professeur agrégé d'Hygiène
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades

A MONSIEUR LE DOCTEUR L. RAMOND

Médecin de l'hôpital Laënnec
Chevalier de la Légion d'honneur

A MONSIEUR LE DOCTEUR ROUILLARD

Médecin des hôpitaux

A NOS MAITRES
DANS LES HOPITAUX D'ORLÉANS (INTERNAT)

LES DOCTEURS MARRE, MERCIER, COVILLE,
SIMONIN, CAILLAUD, DEROUET, DESHAYES,
DENIS.

*Dont nous eûmes l'honneur d'être
l'interne. Leur enseignement nous fût
toujours précieux ; leurs conseils et
leurs encouragements nous ont guidé
et soutenu à la fin de nos études médi-
cales.*

Contribution à l'Etude
de
l'Atrophie optique héréditaire
et familiale

INTRODUCTION

Au cours de notre internat, nous avons eu l'occasion d'étudier dans le service d'ophtalmologie de M. le Dr Caillaud à l'Hôtel-Dieu d'Orléans deux cas d'atrophie optique héréditaire et familiale chez deux frères, fils de même père et de même mère. Il nous a paru intéressant de reprendre la question et de chercher si, à côté des moyens thérapeutiques employés à peu près inutilement jusqu'ici, il était possible, par la chirurgie associée à la médecine, d'améliorer le sort de ces malheureux privés brutalement dans leur vingt ans d'un sens infiniment précieux.

Nous proposons, la vie dispose. A un retour de vacances, M. Caillaud apprit que l'ainé des deux frères était mort d'affection intercurrente, d'encéphalite léthargique probable. La famille ne l'avait point averti. L'intérêt scientifique et pratique d'une autopsie suivie d'un examen anatomo-pathologique du nerf optique se trouvait perdu.

Néanmoins cette première observation, pour incom-

plète qu'elle fût, a présenté pour nous un grand intérêt pratique. Si nous n'avons pu poursuivre en effet sur le sujet la série d'interventions thérapeutiques désirables, l'expérience acquise avec lui nous a permis d'éviter les lenteurs d'un premier traitement médical et de passer presque immédiatement à des réalisations plus complètes.

Aussi quand son frère lui succéda, sans nous arrêter trop longtemps à la thérapeutique qui n'avait à peu près rien donné avec le premier, mais que nous avons cru devoir en conscience essayer également sur le second, nous avons demandé à la chirurgie ce que nos faibles moyens médicaux semblaient impuissants à réaliser : une guérison sinon complète au moins partielle, quelques dixièmes ajoutés à l'acuité visuelle de notre malade. La sympathectomie péricarotidienne et cervicale bilatérale fut pratiquée. Si elle n'a pas répondu à tous nos espoirs, du moins nous a-t-elle permis d'observer certains faits très intéressants que nous vous exposerons au cours de ce travail.

Avant d'aborder cette question de pathologie oculaire, il nous a paru nécessaire de résumer l'anatomie et la physiologie du sympathique oculaire dans ses rapports possibles avec l'affection qui nous intéresse, ce dernier intervenant suffisamment dans la genèse de l'atrophie optique héréditaire et familiale pour qu'on ait bâti sur son action plusieurs théories pathogéniques. Nous verrons d'ailleurs que c'est en nous basant sur une de ces théories que nous nous sommes en dernier ressort résolus à l'intervention de la sympathectomie cervicale et péricarotidienne.

Nous étudierons ensuite ce qui a été dit sur l'atro-

phie optique héréditaire et familiale en un historique qui nous permettra de collationner les différents cas qui ornent les pages de la littérature médicale sans malheureusement jeter la lumière sur une affection restée obscure.

Puis en donnant l'exposition qu'en a fait Leber pour la première fois, nous tâcherons de voir ce qu'y ont ajouté ses successeurs. Nous passerons par la même occasion une revue d'ensemble des diverses théories pathogéniques et des différents traitements qui en ont découlé.

Enfin nos observations ajoutées à celles que nous avons recueillies poseront à nouveau devant vous les problèmes pathogéniques tels qu'ils se présentent actuellement, hypothèses qui nous ont guidées dans la thérapeutique et qui laissent encore un vaste champ inexploré.

Six chapitres donc à notre thèse :

I. Anatomie et Physiologie du sympathique oculaire.

II. Historique.

III. Etude clinique de l'atrophie optique héréditaire et familiale.

IV. Pronostic. Théories pathogéniques et thérapeutiques.

Ces premiers chapitres consacrés au passé serviront de base aux suivants, si pleins d'actualité et d'un avenir si riche.

V. Observations (personnelles) avec les constatations cliniques et les problèmes qui se sont posés à

cette occasion et qui finalement nous ont conduit à la sympathectomie, notre ultime thérapeutique.

Nous nous efforcerons au cours de ce travail de faire un parallèle constant entre ce qui précède qui est acquis et nos cas personnels, et en apportant nos

VI. Conclusions

s'il nous est donné de permettre à quelque chercheur plus heureux de jeter une lumière définitive sur la question nous serons amplement récompensés de notre labeur et n'en demanderons point davantage.

CHAPITRE PREMIER

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE DU SYMPATHIQUE OCULAIRE DANS SES RAPPORTS AVEC LE NERF OPTIQUE

Bien qu'en apparence tout à fait étrangères à la question de l'atrophie optique héréditaire et familiale, l'anatomie et la physiologie du sympathique oculaire dans ses rapports avec le nerf optique a présenté pour nous un gros intérêt. C'est que nous avons été finalement amenés par nos constatations cliniques à pratiquer sur le malade de notre seconde observation la sympathectomie cervicale et péricarotidienne dans le but d'améliorer l'état des artères rétiniennes, apparemment en état de spasme. Nous ne pouvions le faire sans connaître quels rapports anatomiques et physiologiques lient intimement le sympathique avec le globe oculaire.

Voilà pourquoi nous avons cru utile d'exposer ce chapitre.

I. — *Anatomie.*

Dans son ensemble le système sympathique se compose essentiellement de rameaux qui le rattachent à la moelle ou aux noyaux du tronc cérébral, de ganglions et de filets sympathiques.

Faciles à identifier quand ils constituent les branches afférentes des ganglions de la chaîne cervicale, les filets sympathiques le sont beaucoup moins lorsqu'ils en constituent les branches efférentes.

Le nerf carotidien, branche antérieure du ganglion cervical supérieur, dont l'importance est si grande pour nous, qui suit la carotide interne, forme le plexus carotidien dont les mailles accompagnent, jusqu'à leurs extrémités les plus fines, les artères. En particulier toutes les artères oculaires, y compris l'artère centrale de la rétine, sont accompagnées de filets émanés du plexus carotidien. Ce sont donc là des voies d'apport du système sympathique relativement faciles à identifier.

Mais le plus souvent les filets sympathiques sont intimement mêlés aux nerfs de la vie de relation et ne forment pas de troncs distincts. Et c'est là certainement une des causes qui rendent si difficile la compréhension du système sympathique.

Parmi les nerfs qui se terminent au niveau du globe il est encore assez facile de distinguer ceux qui peuvent servir de véhicules aux filets sympathiques.

En effet le globe oculaire lui-même ne reçoit, en mettant à part les filets du nerf optique, que les nerfs ciliaires. On sait qu'ils se divisent en nerfs ciliaires courts qui sont les branches efférentes du ganglion ophtalmique et les nerfs ciliaires longs qui sont les branches du nasal.

Qu'est donc ce ganglion ophtalmique ?

Les ganglions sympathiques. — La présence de ganglions, groupements de cellules nerveuses sur leur trajet, est la caractéristique des filets sympathiques. C'est une loi générale que toute fibre sympathique, entre son origine centrale et sa terminaison périphérique, doit avoir au moins un relai où finit un premier neurone et où commence le deuxième.

Le système sympathique comprend trois sortes de ganglions.

1^o Les ganglions latéraux parallèles à la colonne vertébrale dont le plus important est le ganglion cervical supérieur ;

2^o Les ganglions parenchymateux noyés dans l'intérieur même des tissus innervés ;

3^o Les ganglions viscéraux.

Le ganglion ciliaire ou ophtalmique, après bien des discussions, semble être franchement de nature sympathique. Mais tandis que M. Laignel-Lavastine le range parmi les ganglions sympathiques, P. Bailliart avec Guillaume en fait un ganglion parasymphatique.

On sait que ces racines sont au nombre de trois : (voir figure 1).

1^o Une racine sensitive qui vient du nasal.

2^o Une racine courte motrice qui vient de la branche envoyée par le moteur oculaire commun au petit oblique ;

3^o Une racine sympathique constituée par un mince filet émané du plexus carotidien.

Ces trois racines résument toutes les fibres pré-ganglionnaires, constituant le premier neurone.

Mais la racine sympathique après le relai du ganglion cervical d'où naît le nerf carotidien appartient déjà au deuxième neurone ; aussi traverse-t-elle le ganglion sans s'y arrêter.

Pour M. Magitot et M. Michel il en serait de même

P. BAILLIART : *Le rôle du sympathique en pathologie oculaire*
(Rapport présenté à la Société d'Ophtalmologie le 9 mai 1927).

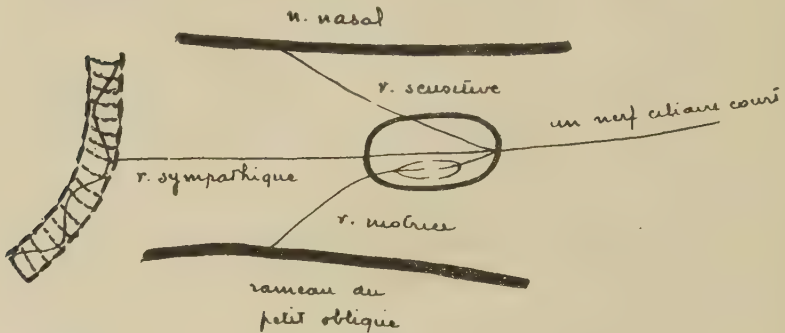


Fig. I

Les racines du ganglion ophtalmique (très schématique).

pour les filets qui, émanés du trijumeau, constituent la racine sensitive.

Seules les fibres venues du moteur oculaire commun s'arrêtent dans le ganglion et y font relai.

Or nous avons vu que seuls les nerfs ciliaires courts sont les branches efférentes du ganglion ophtalmique. Ils seraient donc les émanations, après le relai ganglionnaire, des fibres du moteur oculaire commun, mais contiendraient aussi des filets du sympathique et du trijumeau qui auraient traversé le ganglion sans s'y arrêter.

Les autres, nerfs ciliaires longs, proviennent du ra-

meau nasal de l'ophtalmique, c'est-à-dire du trijumeau.

En résumé nous voyons que tout l'apport nerveux du globe oculaire a trois sources :

1^o Le Moteur oculaire commun, origine parasympathique, fibres qui ont leur origine distincte de celles des noyaux de la III^e paire.

2^o Le Rameau sympathique émané du plexus caveux ;

3^o Enfin le Trijumeau dont les fibres paraissent servir de guides à de nombreux filets sympathiques, filets qui arriveraient par deux voies :

a) L'anastomose carotico-gassérienne ;

b) Les filets venus du nerf vertébral par l'intermédiaire du plexus basilaire (travaux de F. Franck, Morat, Doyon, Dastre), opinion combattue par E. Hartmann dans sa thèse de Paris 1924 : *La neurotonie rétro-gassérienne*.

En réalité la non-existence de filets vaso-dilatateurs sympathiques dans la racine du ganglion de Gasser ne paraît pas démontrée (Bailliart, rapport présenté à la société d'ophtalmologie le 9 mai 1927 : *Le rôle du sympathique en pathologie oculaire*).

Il nous reste à voir d'où et par où les filets sympathiques parviennent jusqu'aux nerfs oculaires.

Origine et trajet des fibres sympathiques.

Les fibres organiques de l'œil tirent leurs origines de la moelle (sympathique) et du tronc cérébral (parasympathique).

1. *Origines médullaires* (sympathiques). — Elles doivent être localisées non seulement dans le centre médullaire de Budge, au niveau de la quatrième cervicale, mais encore dans une série de centres (Magitot) échelonnés jusqu'à la deuxième dorsale en bas, mais s'étendant sans doute aussi dans le bulbe (voir figure 2)

De là, par des chemins différents, les fibres gagnent toutes le ganglion cervical supérieur. Celles qui sortent par les quatre premières racines vont directement au ganglion cervical supérieur qu'elles atteignent par sa face profonde. D'autres descendent le long de la moelle et sortent par les rami-communicantes jusqu'à la deuxième dorsale et même peut-être plus bas. Celles-ci ont un trajet beaucoup moins simple ; les unes amenées par le nerf vertébral qui réunit les rami-communicantes des quatre dernières cervicales, rejoignent le ganglion cervical inférieur, d'autres par les rameaux des première et deuxième dorsales vont atteindre le ganglion thoracique, suivent alors l'anse de Vieussens et rejoignent comme les autres par la chaîne cervicale, le ganglion cervical supérieur (voir figure 2). C'est là que se termine le premier neurone.

De ce ganglion, les fibres nerveuses se dirigent vers l'œil par le plexus sympathique péricarotidien, plexus qui entoure aussi bien la carotide externe que l'interne. Une partie des fibres suivent ce plexus qui accompagne les plus fines artérioles et abordent l'œil avec les artères oculaires elles-mêmes ; une autre emprunte l'anastomose sympathico-gassérienne et l'anastomose directe entre le nerf ophtalmique et le plexus carotidien (à la

P. BAILLIART : *Le rôle du sympathique en pathologie oculaire*
(Rapport présenté à la Société d'Ophtalmologie le 9 mai 1927).

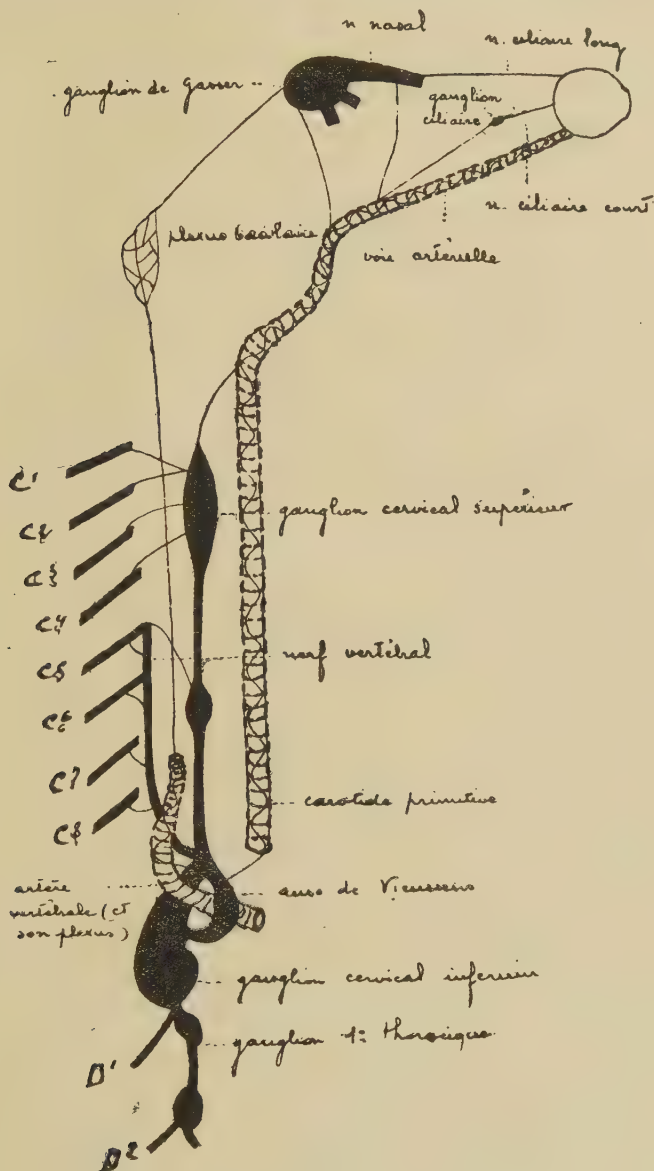


Fig. 2

Les fibres sympathiques oculaires (très schématique)

partie externe du sinus caverneux) ; une troisième voie s'ouvre enfin : la racine sympathique émanée du plexus carotidien, du ganglion ciliaire.

L'expérimentation chirurgicale sur l'homme a montré à Leriche et Fontaine qu'indépendamment de celles que nous venons de décrire, des fibres sympathiques à destination oculaire quittent la chaîne cervicale immédiatement au-dessus du premier ganglion thoracique pour suivre les vaisseaux (carotide et vertébrale).

2. *Origines dans le tronc cérébral* (parasymphathiques).

— Les fibres parasymphathiques annexées à la troisième paire ont leur origine tout près du noyau mésocéphalique du moteur oculaire commun ; elles en sont cependant absolument distinctes. De là, elles gagnent la troisième paire dont elles empruntent le trajet pour aller s'interrompre dans le ganglion ophtalmique où elles s'articulent avec le deuxième neurone.

Emanées de la protubérance, des fibres parasymphathiques uniquement irido-dilatatrices ou aussi vasodilatatrices dont l'existence, nous l'avons vu, est admise par Morat, Doyon et Cunéo, et discutée par E. Hartmann, accompagneraient la racine sensitive du trijumeau.

De plus il faut tenir compte des liaisons certaines qui existent entre les deux sympathiques : le sympathique droit et le sympathique gauche, connexions par les plexus caverneux carotidiens et par les plexus basilaires vertébraux. Elles expliquent, seules, les cas où des accidents spasmodiques frappent à la fois les deux centres corticaux de la vision et ceux, quoique plus

rares, où les deux artères centrales sont à la fois touchées par ce spasme.

II. — *Physiologie.*

Avant d'aborder le rôle du sympathique dans l'atrophie optique héréditaire et familiale, il nous faut encore rappeler aussi brièvement que possible ce que nous savons du sympathique dans la physiologie oculaire.

Pourfour du Petit, au début du XVIII^e siècle a noté toutes les conséquences oculaires de la section du sympathique cervical.

Paralysie de la troisième paire.

Enfoncement du globe de l'orbite.

Myosis.

Hyperémie conjonctivale.

En 1851, Cl. Bernard, dans ses travaux sur le grand sympathique insistait à nouveau en même temps que sur l'action vaso-motrice, sur les phénomènes pupillaires et orbitaires qui en résultent. Il constatait que l'excitation du bout périphérique du cordon cervical déterminait une dilatation de la pupille, et une projection du globe en avant. Horner a eu le mérite d'attirer en clinique l'attention sur le symptôme constaté expérimentalement par Cl. Bernard. Ce syndrome de paralysie sympathique peut donc être appelé syndrome de Cl. Bernard-Horner.

Nous allons maintenant étudier l'action du sympathique sur les vaisseaux.

C'est Cl. Bernard qui montra le premier combien la

section du sympathique cervical ou la résection du ganglion cervical supérieur agit, en l'activant, sur la circulation céphalique.

De Wecker en 1889 (*Traité d'ophtalmologie*, t. IV, p. 272) signala que l'excitation du Sympathique au cou est suivie d'une diminution telle du volume des artères rétiniennes qu'elles peuvent se vider, le calibre des veines se réduit aussi, tout cela pour un temps fort court, le sympathique s'épuisant rapidement.

En 1892 Morat et Doyon (*Archives de physiologie*, p. 60, 1892) arrivèrent à des résultats opposés sur le chien et le chat, et en conclurent que selon les espèces l'action du sympathique sur les vaisseaux réiniens pouvait être extrêmement variable. M. Bailliart avec Magitot (*Ann. ocul.*, janvier 1921), reprenant cette étude sur le chat ont démontré que l'excitation du sympathique cervical entraîne un rétrécissement des vaisseaux réiniens et sa section une dilatation de ces vaisseaux.

Sur l'homme, l'expérimentation n'a pas été souvent faite. Leriche (*Presse médicale*, 15 mai 1920), après résection de la gaine sympathique qui entoure la carotide interne, a noté du côté opéré en même temps que de l'enophtalmie, du myosis et une légère ptose de la paupière supérieure, une dilatation des vaisseaux réiniens et une exagération de la tension oculaire. C'est ce que les auteurs ont toujours constaté, tandis que l'excitation du sympathique déterminait une contraction minime des artères, contraction parfois non apparente à l'œil nu et qui s'accompagnait d'une

diminution de la tension oculaire vérifiée au tonomètre.

Cette étude aussi sommaire que possible de l'anatomie et de la physiologie du sympathique oculaire étant terminée, elle va nous permettre de faire la genèse de notre action thérapeutique basée sur des théories pathogéniques que nous avons éprouvées sans que malheureusement elles nous aient jamais par la suite pleinement donné satisfaction.

CHAPITRE II

HISTORIQUE.

Avant d'aborder l'étude clinique de l'atrophie optique héréditaire et familiale, il convient de voir ce qui en a déjà été dit et à quel genre de recherches elle a donné lieu.

Il existe dans la littérature ophtalmologique ancienne quelques exemples d'individus frappés de cécité à un âge relativement assez avancé et chez lesquels néanmoins cette infirmité semblait avoir été le résultat d'une prédisposition congénitale. Mais comme à cette époque il était impossible d'explorer les membranes profondes de l'œil, le siège et la nature des lésions propres à cette bizarre maladie n'avaient pu être soupçonnés. Nous n'en parlerons donc point.

De même, nous excluons volontairement de la statistique de l'atrophie optique héréditaire et familiale les anciennes observations où, en absence d'un examen ophtalmoscopique (à l'exception néanmoins des cas de de Graefe), Beer (*Praktisches Handbuche der Augenkrankheiten*. Berlin, 1812, t. I, page 20), Demours (*Lehre von den Augenkrankheiten*, t. II, p. 443. Wien, 1817), Helling (*Traité des maladies des yeux*, t. I, p. 268.

Paris, 1818) ; Travers (*Synopsies of the diseases of the eye*, t. II, p. 303. London, 1821), Chelius (*Handbuche der Augenkrankheiten*. Stuttgart, 1843) ; W. Laurence (*Treatise on the diseases of the eye*, 3^e édit., p. 533, 1844) ; Lucas (*Traité philos. et phys. de l'hérédité naturelle*, t. 1, p. 299. Paris, 1847) ; Labiche (*De l'amaurose*, Thèse de Paris) ; de Graefe (*Ein ungewöhnlicher Fall von hereditärer Amaurose* (*Archiv. f. ophtalm.*, t. IV, 2, p. 266, 1856) et *Klinische Monatsbl.*, t. III, p. 222, 1865), on ne sait pas s'il n'y a pas eu confusion avec d'autres états morbides ayant entraîné la cécité, comme la rétinite pigmentaire atypique par exemple.

Nous avons fait une exception pour les observations de de Graefe. En effet, dans la plupart des ouvrages de pathologie oculaire, cette variété d'amaurose avait été passée sous silence lorsque de Graefe, ayant eu l'occasion d'en observer plusieurs cas, la signala à nouveau à l'attention des cliniciens. Il la considérait comme une névrite rétro-bulbaire, se terminant par l'atrophie incomplète du nerf optique.

Depuis Leber (*Archiv. für ophtalm.* t. XVII, 2^e partie, p. 240) a publié sur ce sujet une monographie importante dont nous présenterons dans le chapitre suivant les idées générales.

On doit à Leber (1881) la première description complète d'une affection du nerf optique se manifestant dans la grande majorité des cas sous la forme d'une névrite rétrobulbaire et paraissant n'avoir d'autre cause qu'une disposition familiale héréditaire.

Leber (1871 et 1877) avait réuni 55 cas de névrite

optique héréditaire observés dans 16 familles, mais sans pouvoir observer la névrite optique dans plus de deux générations successives.

Hormuth (1900) a porté ce nombre à 74 familles comprenant environ 300 malades dont 131 ont fait l'objet d'un examen médical.

D'autres observations ont été encore apportées par es thèses de Klopfer, Buisson, Mathieu, Heinsberger. C'est donc là une affection beaucoup plus fréquente qu'on ne le croit habituellement et qui doit retenir de plus en plus l'attention des ophtalmologistes.

Il nous a paru intéressant d'exposer ici les données statistiques qui ont été collationnées par Hormuth.

Dans 70 familles sur les 74 dont il a catalogué les membres, l'affection optique offrait la forme rétro-bulbaire ; les deux tiers des cas comportaient un scotome central, tandis que dans les autres il y avait amblyopie centrale et perception imparfaite des couleurs sans scotome bien défini. Dans environ un tiers des cas l'abaissement de la vision s'accompagnait d'une limitation du champ visuel périphérique. Sur 145 observations, il n'y en avait pas une où le trouble visuel fût unilatéral, bien qu'une fois l'intervalle eût été d'un an et demi, et six fois d'au moins six mois entre le début de l'affection à l'un des yeux et son éclosion à l'autre œil. La décoloration atrophique de la papille s'est fait attendre parfois six à neuf mois, mais elle n'a jamais complètement manqué dans les cas longuement observés.

Après Leber, on a pu suivre la névrite optique dans

plus de deux générations successives. Dès lors, on l'a étudiée dans trois, quatre, cinq et même six générations. Mais s'il est avéré que la transmission n'a pas lieu ordinairement d'une manière directe quoique de Wecker ait rencontré des familles où cette transmission se fait des parents aux enfants directement, la théorie de la transmissibilité pour ainsi dire indéfinie n'est par contre pas universellement admise.

De Wecker, en effet, dans son *Traité complet d'ophtalmologie*, 1889, t. IV, signale que si la transmissibilité paraît s'étendre à la seconde génération, du moins il n'existe pas de cas bien confirmés où la troisième génération ait été atteinte. Même la transmissibilité à la deuxième génération ne donnerait comme fréquence déjà que 50 %.

Nous verrons que A. Knapp, intermédiaire entre les deux théories, admet que l'affection dépasse la deuxième génération mais qu'elle va en s'atténuant pour disparaître à la cinquième ou sixième génération.

On a deux exemples où l'hérédité fâcheuse est restée latente au travers de trois générations de femmes. Cinquante-trois des 74 familles étudiées ne montraient la maladie que chez des hommes, aucune chez des femmes seulement. Dans les familles où les individus des deux sexes étaient atteints de névrite, et ceci nous intéresse particulièrement, le sexe masculin prédominait encore. Au total on a compté 262 hommes pour 36 femmes, ce qui donne pour ces dernières la proportion de 13 % du nombre de malades. Pour de Wecker également les cas sont absolument rares où la mère a

souffert de la névrite ; pourtant deux cas se sont présentés, celui relaté dans la thèse de M. Prouff, et un second où l'unique fils fut pris à dix-sept ans de la neurite. Hutchinson, Prouff et de Wecker notent qu'en général il y a dans la transmission de la mère aux fils anticipation.

Hormuth, sur les 113 cas de sa statistique, a constaté également que 25 avaient trait à des fumeurs invétérés et 7 autres à des alcooliques. Il convient d'y ajouter trois malades de Batten qui étaient occupés dans une fabrique de céruse. Mais cette atrophie qui semblait se développer sous l'influence d'une intoxication chez ces sujets, se distinguait des autres névrites toxiques, non seulement par le fait qu'elle se présentait chez plusieurs membres de la même famille à un âge particulièrement précoce (puberté), mais encore par leur persistance en dépit de la suppression totale et immédiate de l'agent nuisible.

La statistique d'Hormuth a mis en relief un second maximum de fréquence entre 41 et 49 ans, surtout manifeste pour le sexe féminin ; dans certaines familles, les hommes sont atteints à la puberté et les femmes à la ménopause. C'est là d'ailleurs la seule différence que présente le caractère de la maladie selon qu'elle se produit dans un sexe ou dans l'autre. Nous verrons que la famille qui fait l'objet de cette étude n'a pas échappé à cette règle.

A. Knapp a noté que, dans une famille qu'il a suivie, les malades de la première génération étaient atteints du scotome central ; ceux de la deuxième et troisième

génération ne montraient qu'un rétrécissement périphérique du champ visuel. La tare héréditaire s'est manifestée diversement chez d'autres membres de la même famille, par de la cécité pour les couleurs ou par des troubles nerveux tels que des maux de tête, des vertiges, de la nervosité, une dépression morale ou de l'épilepsie. Plus tard Abadie s'est également rallié à cette opinion et il constate qu'il est de règle d'observer la cécité pour les couleurs mais que celle-ci ne se produit pas toujours dès le début de la maladie.

Ce n'est point là du tout l'avis de de Wecker qui déclare que la transmissibilité de l'atrophie optique ne concorde pas avec celle d'autres affections nerveuses, qu'au surplus il ne s'agit pas d'individus névropathiques prédisposés aux migraines, aux vertiges, à une excitabilité nerveuse particulière. Il n'est nullement établi non plus pour lui que l'alcoolisme des pères ou la syphilis joue ici le moindre rôle, que les sujets seront disposés à des attaques d'épilepsie comme Travers l'a relaté dans son observation.

Coppez mentionne une rétinite pigmentaire chez les enfants d'une femme saine dont les frères étaient atteints de la névrite. Il faut remarquer d'ailleurs à ce sujet que la consanguinité, si importante dans l'étiologie de la rétinite pigmentaire, ne joue qu'un rôle effacé dans celle de la névrite familiale, car on ne l'a retrouvée que dans 6 % des cas. Mooren affirme même qu'il est tout à fait exceptionnel qu'on puisse démontrer que la consanguinité joue un rôle dans une affec-

tion relativement si rare par rapport aux mariages entre consanguins.

Les formes atypiques d'atrophie optique familiale qui ont été observées sont particulières à certaines hérédités, et comme le degré de malignité varie selon les familles, il est possible en certains cas d'établir un pronostic sur la base de l'issue plus ou moins favorable qu'a eue la maladie chez d'autres membres de la même famille.

CHAPITRE III

ETUDE CLINIQUE.

C'est un des mérites de Leber d'avoir appelé l'attention, en 1873, sur cette forme particulière de neurite, et d'avoir suscité à ce sujet une série de travaux intéressants.

Dans la même année, un des élèves de Wecker, M. Prouff a publié une série de cas qui représentaient le type classique de cette affection, qui une fois bien étudiée a été reconnue comme bien moins rare qu'on aurait pu le supposer tout d'abord.

M. Leber a tracé tout de suite, de main de maître, l'image classique de cette affection si intéressante au point de vue de la transmission héréditaire, de façon que ses successeurs n'eurent guère à y ajouter que quelques particularités.

L'atrophie optique héréditaire et familiale se manifeste dans la plus grande majorité des cas sous la forme d'une névrite rétro-bulbaire et paraît n'avoir d'autre cause qu'une disposition familiale héréditaire, caractérisée non par des symptômes fonctionnels ni son aspect ophtalmoscopique, pareils à ceux des amblyopies toxiques, mais bien plutôt par les particularités de son évolution.

Cette singulière affection semble résulter d'une prédisposition congénitale puisqu'elle frappe presque toujours plusieurs enfants à la fois. Pourtant elle ne se manifeste guère avant l'âge de 12 à 13 ans, ni après 30 ans sauf pour les femmes qui présentent un maximum de fréquence entre 41 et 49 ans, soit à peu près au moment de la ménopause. Jusqu'ici le plus jeune de tous les malades observés se trouve dans sa sixième année, les plus âgés dans leur cinquante-deuxième et leur soixante-septième année. Remarquons en passant que l'âge du début montre une certaine concordance dans la même famille, à cette différence près que, de plusieurs frères, les cadets sont atteints relativement plus tôt que leurs aînés. La précocité de la maladie semble augmenter aussi d'une génération à la génération suivante.

Presque sans exception la transmission ne s'opère que chez les mâles et la neurite congénitale partage donc encore ici le caractère de la neurite rétro-bulbaire en particulier et des affections du nerf optique en général. Comme les femmes montrent une certaine immunité pour les maladies du nerf optique en général, elles la présentent encore tout particulièrement dans la transmission héréditaire de la neurite optique. L'immunité que montrent les femmes à acquérir elles-mêmes cette affection par transmission héréditaire ne les empêche pas, dans un tiers des cas à peu près, de servir d'intermédiaire à cette transmission à leurs enfants mâles et cela d'une manière si constante que les enfants de différents pères se trouvent atteints.

Il ne se présente qu'exceptionnellement des signes avertisseurs. Le trouble de la vue survient presque subitement sous forme d'un nuage qui dans l'espace de quelques jours est assez épais pour rendre la lecture impossible même pour les très gros cacactères. Le malade est également incapable de se livrer à des travaux exacts, mais la faculté d'orientation lui est conservée.

A cette période, la maladie progresse pendant quatre à cinq semaines environ et cela très rapidement. Au bout de ce temps elle paraît rester stationnaire ou ne présente qu'une aggravation de peu d'importance. La rapidité de l'évolution du mal est la raison pour laquelle on rencontre presque chez tous les malades déjà un scotome absolu sans qu'on assiste à la transformation d'un scotome relatif en un scotome absolu. C'est cet établissement prompt du scotome absolu qui explique la détérioration notable de la vision par amblyopie centrale, que les malades décrivent comme un nuage qui s'épaissit et se concentre de plus en plus vers l'objet fixé, l'acuité visuelle baissant jusqu'à la vision des doigts à quelques mètres, la périphérie du champ visuel pouvant quelquefois rester plus ou moins intacte. Pour Lagrange cela est même la règle.

Quelquefois la marche de l'affection est plus lente, exigeant de six à douze mois, ou aiguë entraînant pendant les premiers jours une cécité presque complète. Ce sont là cas exceptionnels.

Il est de règle d'observer également la cécité pour les couleurs, mais elle ne se produit pas toujours dès le

début de la maladie. Quelquefois à part une diminution marquée pour le sens qualificatif des couleurs, les malades présentent des degrés variés d'achromatopsie. Certains malades déclarent que le blanc est bleu et que les objets paraissent entourés d'une raie bleuâtre.

Plusieurs fois on a noté pendant les premiers jours de la maladie, l'apparition de sensations lumineuses subjectives, lueurs, étincelles, éclairs, etc..., symptômes sur lesquels s'appuie de Graefe pour soutenir la nature inflammatoire de cette affection. L'apparition des phosphènes, de cercles colorés, a été notée par quelques malades simultanément avec des maux de tête et une sensibilité particulière des yeux lorsqu'on exécutait des mouvements d'extrême abduction ou adduction. Mais incontestablement c'est l'exception d'entendre d'autres plaintes que celles occasionnées par l'amblyopie centrale.

La plupart de ces malades accusent une vision meilleure le matin, le soir au crépuscule ou bien avec un ciel couvert que lorsqu'ils sont exposés à une vive lumière ; il est naturel qu'il en soit ainsi chez eux, car la vision centrale déjà défectueuse, l'est nécessairement d'autant plus que la pupille est plus contractée. Cette amélioration fictive de la vision avec l'abaissement de l'éclairage, fait que les malades sont moins mécontents de leur vue, lorsqu'elle devient, le jour baissant mauvaise pour tout le monde.

Un signe assez caractéristique que présentent quelques malades est l'instabilité de leur amblyopie, c'est-à-dire que l'exercice de la vision paraît leur donner

une meilleure acuité ; ainsi, les malades précisent bien mieux lorsque, dans l'examen de leur acuité, on a passé quelque temps à les pousser à voir ; ils délimitent avec bien plus de précision leur scotome au dernier moment de contrôle de l'examen qu'au début. L'excitation générale stimule aussi la vision jusqu'à un certain degré.

La soudaineté de l'apparition du mal peut aussi concorder avec une aggravation exagérée qui ne persiste pas et Leber a cité des cas où une cécité complète s'est présentée pendant plusieurs jours et qui rétrogradait alors notablement. Il est encore assez fréquent que dans les cas aigus, le scotome pour les couleurs au moins s'étend de telle façon que dans certaines directions il vienne rejoindre la périphérie du champ visuel achromate.

Dans tous les cas, les deux yeux ont été atteints : c'est une affection bilatérale, bien que les deux yeux ne soient pas toujours atteints au même degré ni au même moment. Le plus souvent l'œil droit a été frappé le premier et plus gravement que le second. Il n'y a pas non plus symétrie constante pour l'étendue et la forme du scotome central ou du rétrécissement périphérique. Au reste, les différences du début tendent à s'égaliser graduellement.

L'examen ophtalmoscopique diffère, comme résultat, sensiblement suivant l'époque où l'on explore le fond de l'œil.

Pendant la période progressive, la papille n'offre pas grands changements à l'ophtalmoscope. Tantôt elle a été trouvée normale, tantôt hyperémiée et comme

voilée par un léger nuage. Un aspect absolument normal, sans dilatation vasculaire aucune (dilatation des petits vaisseaux maculaires signalés par Leber) correspond en effet avec le début de l'amblyopie centrale. Sur les 5 observations de la thèse de M. Prouff, on ne trouve qu'une seule fois notée l'indécision des contours papillaires voilés par un halo grisâtre.

Le résultat de l'examen ophtalmoscopique n'est pas très souvent absolument négatif, parce que les malades ne se présentent que rarement à l'examen dans les premières semaines après le début de l'affection, mais en général à une époque où déjà des signes d'atrophie partielle se sont développés du côté de la partie maculaire de la papille. Chez beaucoup de malades cette époque est même assez reculée pour que toute la papille prenne une faible teinte blanchâtre (bleutée avec l'ophtalmoscope à plaques). Lorsqu'on examine le malade à la période stationnaire qui suit le début de son affection, on constate que la papille se décolore et prend peu à peu l'aspect blanchâtre, tendineux de l'atrophie simple. Cette décoloration n'est d'abord prononcée que du côté temporal de la papille, mais à mesure qu'on s'éloigne du début du mal, la totalité de la section nerveuse tend à se décolorer et cela indifféremment, que la vision ne diminue plus ou même qu'elle augmente quelque peu. On est parfois absolument frappé de cette discordance entre l'examen ophtalmoscopique et fonctionnel quand on constate que spontanément ou sous l'influence d'un traitement approprié, l'acuité visuelle augmente d'une façon sensible bien que la

papille reste décolorée et conserve tous les caractères de l'atrophie.

Au point de vue général ces malades présentent quelques légers troubles cérébraux ; ils sont nerveux, sujets aux migraines, à des vertiges, des vomissements, quelquefois même à des attaques d'épilepsie.

Arriver à rendre la vision à de tels malades de façon qu'il en persiste le quart ou le tiers est chose absolument rare ; ordinairement on ne parvient qu'à conserver une acuité d'un dixième à un trentième ; encore assez souvent les malades ne comptent les doigts qu'à quelques mètres de distance. Du reste, les divers membres d'une même famille se comportent souvent assez uniformément : chez les uns, on voit tous les cas s'amender notablement ; chez les autres, l'acuité visuelle descend à un certain degré qui ne fléchit pas mais ne subit aussi aucune amélioration sensible ; enfin, chez certaines personnes l'affaïssement de la vision descend très bas et reste tel sans que le traitement ni le temps puissent y apporter la moindre modification.

Mais là où Leber a été en contradiction avec ses successeurs et qui peut être considéré comme absolument caractéristique de la neurite optique héréditaire, c'est que même arrivée à une réduction très notable, la vision ne se perd pas absolument par réduction concentrique du champ visuel. Il n'y a point de cas où la vision, restée affaïssée à un très haut degré ait été complètement abolie. C'est précisément cette immunité des malades contre une atrophie complète des

nerfs optiques qui rend le pronostic moins défavorable, bien que ce soit cette forme héréditaire qui entraîne de toutes les neurites rétro-bulbaires, encore le degré le plus avancé d'atrophie à sa suite. De Wecker se demande même s'il ne s'agit pas d'un concours d'autres altérations congénitales situées dans les centres nerveux qui déterminent une dégénérescence atrophique du nerf qu'on n'est pas habitué à rencontrer avec la simple neurite rétro-bulbaire.

Anatomie pathologique.

Jusqu'à présent M. V. Morax dans son livre d'histopathologie oculaire (1921, p. 324) ne mentionne pas qu'il y ait dans la littérature de protocole d'autopsie de malades atteints de cette affection. Il remarque cependant que récemment Drunner, ayant fait radiographier les divers membres d'une même famille, trouva chez ceux atteints d'atrophie optique une hypertrophie absolue ou relative des cellules sphénoïdales. De plus chez un de ces malades dont l'affection venait de débiter il existait une hypertension du liquide céphalo-rachidien.

Comme il n'existe pas d'autopsie de ces malades, l'anatomie pathologique n'a pu encore expliquer cette discordance apparente entre les signes fonctionnels qui s'améliorent et les signes physiques qui restent stationnaires.

Pour de Wecker on peut supposer que le tissu connectif de nouvelle formation acquiert un pouvoir ré-

flecteur plus notable lorsqu'il est arrivé à son maximum de rétraction cicatricielle. Cette rétraction n'est en général délétère que pour les fibres maculaires car, dans la très grande majorité des cas, l'amblyopie centrale persiste définitivement et ce n'est que la conservation plus ou moins parfaite de la vision périphérique ainsi qu'un relèvement de l'acuité excentrique qui donnent aux malades, dans leur démarche, une allure d'assurance dont on est fort surpris en chiffrant le degré de leur acuité visuelle.

De son côté M. F. Lagrange suppose en l'absence d'autopsie que les éléments papillo-maculaires du nerf optique et de la rétine sont le siège d'une dégénérescence analogue à celle des amblyopies toxiques. Quant à la cause première de cette dégénérescence héréditaire, elle nous est absolument inconnue et si dans ce domaine toutes les hypothèses peuvent être admises, nous devons reconnaître que parmi celles qui ont été proposées jusqu'ici, aucune ne mérite qu'on s'y arrête sérieusement. C'est jouer sur les mots d'admettre avec Hormuth (p. 147) une faiblesse congénitale des fibres du faisceau papillo-maculaire. Quant à l'explication de Berger, elle n'est valable que pour les cas atypiques. Le scotome central étant la règle, il n'est guère facile de faire abstraction des cas débutant précisément par un scotome central, pour admettre que les autres cas seraient la conséquence d'une croissance irrégulière du corps du sphénoïde.

CHAPITRE IV

PRONOSTIC.

THÉORIES PATHOGÉNIQUES ET THÉRAPEUTIQUES.

I. — *Pronostic.*

Dans une affection telle que l'atrophie optique héréditaire et familiale ce qui importe d'abord au malade c'est de connaître le pronostic, de savoir s'il gardera une vision suffisante pour vivre à peu près normalement.

Jusqu'à quel point le pronostic peut être posé favorablement ou non ? et sur quels tests nous appuierons-nous pour l'établir ?

Nous pouvons par l'étude du scotome nous rendre compte à quelle période à peu près de la maladie le patient se présente. Le genre et l'étendue du scotome nous sont d'une plus grande importance ici que la constatation de l'acuité visuelle. Cette étude présente aussi une valeur notable de contrôle pour les effets du traitement, contrôle que ne présente nullement, à un degré semblable, l'examen fonctionnel avec les épreuves de lecture, car, comme nous l'avons fait observer, l'exercice stimule jusqu'à un certain point l'acuité des parties excentriques du champ visuel du malade, et

cela surtout en répétant et principalement en prolongeant les épreuves visuelles. C'est ainsi que s'expliquent les dénégations catégoriques du malade qui n'admet pas que sa vue se soit améliorée pour ses usages habituels, tout en ne pouvant pas contredire le fait d'une certaine augmentation de vision à l'examen, augmentation qui peut aussi s'expliquer par une plus grande intensité d'éclairage ou un moindre degré de fatigue au moment de l'examen. Rien de semblable ne se présentera pour l'exploration du scotome qui dans sa nature, son étendue, et les changements qu'il subit, nous rend compte non seulement du pronostic, de la marche que suit le mal, des modifications que le traitement lui fait subir, mais aussi ne nous met jamais en contradiction avec le contrôle personnel du malade pour ce qui concerne la vision.

C'est l'effet du traitement approprié sur le scotome qui nous donnera les plus utiles renseignements pour établir le pronostic. De Wecker affirme que si nous avons affaire à une simple compression sans destruction de la fibre, nous pourrions assister à deux genres de modification d'un scotome absolu. En premier lieu il peut se garnir aux dépens de son étendue d'un anneau de scotome relatif; en second lieu on voit le scotome absolu, pendant que son anneau s'élargit, se tacher ou s'éclaircir au centre, et, à mesure que l'anneau se rapetisse par sa disparition progressive, se transformer en un scotome relatif qui, lui, finit par disparaître en se réduisant peu à peu et en dégagant ainsi complètement le point de fixation. Il n'est pourtant pas

dit qu'on puisse de la transformation d'un scotome absolu en relatif conclure à un dégagement certain du point de fixation, de même qu'on ne saurait annoncer une guérison certaine dans les cas où le scotome reste longtemps relatif sans se transformer en absolu. Un petit scotome relatif peut persister pour toujours et cela est, après une longue durée d'un traitement actif, encore bien plus à craindre pour un scotome absolu réduit. Quant à la persistance d'un scotome annulaire relatif ou absolu, avec dégagement complet du centre, elle ne s'observe jamais.

Tout en accordant au contrôle du scotome la plus haute importance pour le pronostic de l'amblyopie centrale, on devra aussi, pour une large part, faire intervenir ici la cause étiologique, le temps d'action d'une cause nuisible et la possibilité plus ou moins certaine de pouvoir suspendre cette action.

Dans cet ordre d'idée, il sera nécessaire pour améliorer le pronostic de combattre et de mettre fin à toutes les intoxications : alcoolique, tabagique, plombique, alimentaire, etc..., de traiter le paludisme. On recherchera systématiquement la syphilis et on traitera son malade en cas de spécificité reconnue et avérée. Un rétablissement plus ou moins relatif est d'autant plus facile à obtenir qu'un laps de temps moins long s'est écoulé depuis les débuts de l'intoxication, et que l'action des poisons a pu se produire d'une façon moins prolongée. Mais il reste certain que ce sont là des causes secondaires surajoutées, et que nous sommes absolument impuissants à faire cesser la cause

initiale de l'affection. Un traitement systématique fournit en général peu de résultats. La meilleure preuve en est donnée par ce fait que les divers membres d'une même famille subissent habituellement un même degré de réduction de leur vision, qu'ils aient été traités ou non.

Le pronostic se basera donc sur la façon dont se sont comportés les autres membres d'une même famille qui ont été atteints antérieurement et l'on aura ici à faire une observation assez décourageante lorsque ayant traité dès le début un malade et aussi obtenu une certaine amélioration, on voit quelque temps après qu'il se met avec ses parents sur un même niveau comme détérioration de la vue. Si donc la neurite héréditaire partage, comme toute amblyopie centrale, un pronostic infiniment meilleur que les atrophies progressives, elle est au point de vue des ressources thérapeutiques celle qui est le moins attaquable dans sa marche quoiqu'en dise M. Leber qui cite trois cas de guérison dans une même famille.

II. — *Théories pathogéniques.*

Et maintenant avant d'aborder le traitement de cette affection, nous allons faire un résumé succinct des diverses théories pathogéniques qui ont été émises jusqu'à ce jour, à l'exclusion de celle qui nous a inspiré dans le traitement de notre malade et que nous retrouverons dans le chapitre suivant. Nous verrons ensuite quelles thérapeutiques sont nées de ces données.

L'hérédité joue un rôle incontestable dans la pathogénie de l'atrophie optique héréditaire et familiale ; mais, néanmoins l'hérédité directe, c'est-à-dire l'existence de la même maladie chez l'un des parents et chez les enfants est extrêmement rare ; elle n'a été constatée que dans 10 familles sur 71. Au contraire, on observe habituellement que le père et la mère ont des yeux sains, alors que dans les lignes collatérales d'autres parents sont déjà frappés, l'influence héréditaire s'affirmant uniquement par l'éclosion de la névrite chez plusieurs frères ou cousins (hérédité collatérale). Assez souvent on a trouvé la maladie chez les fils d'une femme saine dont les frères avaient souffert du trouble visuel. Si donc un malade n'a aucun de ses frères ou de ses sœurs qui soit atteint, il faudra le questionner sur ses oncles maternels. La prédisposition congénitale est donc la cause principale de l'affection.

Mais il y a d'autres facteurs qui, s'ajoutant à l'hérédité, semblent agir comme cause déterminante, ce sont les influences toxiques connues comme susceptibles de provoquer à elles seules les symptômes d'une névrite papillo-maculaire : l'alcoolisme, le tabagisme, le saturnisme. Là aussi on a incriminé la syphilis ; elle n'a, croyons-nous, qu'une action tout à fait secondaire, et si nous devons toujours y songer, ce sera dans l'espoir bien fragile d'apporter une amélioration à une affection restée rebelle à tout traitement.

De Graefe, invoquant la légère hyperémie du nerf qui marque le début de la période progressive, tenant compte également des sensations lumineuses subjec-

tives, lueurs, étincelles, etc..., éprouvées par le malade à ce moment, avait cru à une névrite rétro-bulbaire, aboutissant ultérieurement à l'atrophie.

Cette opinion, purement hypothétique, ne peut être acceptée qu'avec réserve, car l'atrophie qui succède aux névrites a d'ordinaire des caractères spéciaux qui révèlent son origine, tandis que dans la maladie en question la papille a toujours présenté ultérieurement les caractères de l'atrophie simple. Aussi M. Abadie croit qu'avant de se prononcer d'une manière définitive sur la nature de cette affection, de nouvelles recherches cliniques et anatomo-pathologiques sont indispensables.

III. — *Traitement.*

En général l'atrophie optique héréditaire et familiale subit une modification par un traitement que lorsque celui-ci a été prolongé pendant plusieurs semaines et même plusieurs mois, et il est utile d'insister d'autant plus sur ce fait que le malade se présente à une période plus éloignée du début de sa maladie.

Le traitement variera selon la période de la maladie. Les ventouses Heurteloup ont été indiquées au début, au moment de l'apparition des accidents inflammatoires, puis leur emploi s'est de plus en plus démodé. « Rarement une amélioration immédiate a pu être constatée après leur application » (Leber).

Les frictions mercurielles employées alors même que le nerf optique avait déjà subi un commencement d'atrophie semblent avoir donné parfois de bons ré-

sultats. M. Hock (*Beiträge zur Lehre von der neuritis retrobulbaris*. Wien, 1883, p. 66) affirme que les frictions mercurielles faites toutes les deux heures au front et à la tempe ont été un moyen souverain, ayant amené la guérison dans l'espace de quelques semaines chez un sujet vigoureux non spécifique chez lequel la transformation rapide du scotome relatif en absolu dénotait une marche dégénérative prompte.

Les sudations, l'iodure de potassium ont été employés sans modifier la marche de l'affection. Sans doute était-il prescrit, comme l'a prétendu de Wecker, à trop faibles doses : un à deux grammes par jour, tandis qu'à la dose de 5 à 10 grammes au besoin il devient efficace ; mais alors il faut l'administrer sous forme de lavement pour ne pas fatiguer le tube digestif. De Wecker fait concurremment avec l'iodure de potassium, des injections de pilocarpine et une moitié de seringue de la solution au centième de sublimé :

Sublimé.....	} à 1 gr.
Chlorure de sodium.....	
Acétate de morphine.....	30 ctgr.
Eau distillée.....	100 gr.

La pilocarpine, comme l'adrénaline, étant un vasoconstricteur, exagère théoriquement le spasme vasculaire et risque d'aggraver ses effets. Nous réservons notre opinion à ce sujet, nous verrons plus loin pourquoi.

Si une influence toxique est en jeu (alcoolisme, tabagisme, saturnisme) il faudra l'écarter, bien qu'on ne puisse promettre par cela même une guérison.

Lorsqu'on a acquis la conviction que l'affection va franchement en rétrogradant, alors on peut avoir recours à des moyens stimulants, tels que les douches froides le long de la colonne vertébrale, ainsi que quelques pointes de feu appliquées à cette région, les courants continus à travers les tempes. Les courants continus le long du sympathique cervical comptent aussi quelques succès (un brillant résultat de Leber).

Les injections sous-cutanées de strychnine débutées à faibles doses : un milligramme ou même une fraction de milligramme, pour arriver assez rapidement à 2, 3 et même 5 milligrammes, dose que M. Abadie n'a jamais pu dépasser sans voir s'établir les accidents toxiques habituels, et qu'il devait baisser immédiatement, ces injections, disons-nous, semblent n'avoir qu'une action inconstante et seulement pendant la période où le sujet, incomplètement accoutumé, prend des doses progressivement croissantes.

Il va sans dire que les soins hygiéniques, l'abstinence de toute cause d'irritation et un repos fonctionnel complet doivent être prescrits avant tout au malade.

Le traitement doit tendre non pas à prévenir une atrophie progressive qui menace de s'aggraver, mais bien de faire rétrograder plus ou moins complètement le mal, ou d'empêcher, lorsqu'on a à traiter une affection déjà ancienne que l'amblyopie centrale ne s'aggrave par l'extension du scotome et surtout que l'affection ne change de caractère et prenne les allures d'atrophie progressive.

Dans tous les cas il faut gagner la confiance de tels malades, leur donner l'assurance que leur affection n'ira jamais jusqu'à la cécité complète et surtout les empêcher d'abandonner, en se décourageant, un traitement en apparence peu fructueux pour eux.

La seule mesure vraiment efficace pour enrayer la maladie, non pas chez l'individu qui en est déjà atteint, mais dans la famille où elle règne héréditairement, consisterait à empêcher le mariage des femmes qui, par leur mère, appartiennent à la famille tarée.

En effet, nous avons vu que la transmission de l'hérédité a lieu presque essentiellement par les femmes : un homme, qu'il soit sain ou malade, a fort peu de chances de transmettre la prédisposition fâcheuse à ses enfants, filles ou garçons, et l'on peut dire en conséquence que, sauf exception, l'hérédité malade s'éteint avec chaque homme qui reste épargné. En mettant un terme à toute procréation d'enfants par la ligne féminine, on serait à peu près certain de couper court à une nouvelle transmission de la névrite familiale.

CHAPITRE V

OBSERVATIONS (personnelles).

Sympathectomie cervicale et péricarotidienne.

Quels problèmes se sont posés à cette occasion.

Ces deux observations ont été prises dans le service d'ophtalmologie de M. le D^r Caillaud à l'Hôtel-Dieu d'Orléans. Elles illustrent pleinement l'étude que nous avons pu faire de l'atrophie optique héréditaire et familiale. Nous avons cru bon de les rapporter ici :

OBSERVATION I (personnelle).

(Prise avec le D^r Caillaud.)

T... Lucien, 19 ans, biscuitier, se présente à notre consultation le 26 avril 1922, se plaignant que depuis un mois sa vue baisse.

L'examen décèle une grosse amblyopie : à droite il voit remuer la main ; à gauche, il a un cinquantième d'acuité visuelle. Les pupilles réagissent normalement.

Champ visuel périphérique normal.

L'examen du fond d'œil montre des papilles un peu décolorées, à bord un peu flous, à vaisseaux étroits.

L'examen des urines ne révèle rien d'anormal.

Le Bordet-Wassermann du sang est négatif.

Quatre dents malades sont enlevées le lendemain.

La ponction lombaire montre une légère hypertension. Le liquide céphalo-rachidien contient 25 centigrammes d'albumine par litre, et un demi-lymphocyte par millimètre cube.

L'auscultation ne montre rien d'anormal au cœur ni au poumon.

La radiographie du crâne est faite sans qu'elle décelé quoi que ce soit. A signaler dans la région inférieure de l'occipital une ombre pouvant tenir à une plus grande épaisseur de l'os.

A la suite de cet examen, le diagnostic est hésitant. Ophtalmoscopiquement, il paraît s'agir d'une névrite rétro-bulbaire dont l'étiologie reste obscure, l'interrogatoire de la mère ne dévoilant à ce moment aucune déclaration à retenir.

Le 23 mai 1922, le malade a reçu 16 piqûres d'huile camphrée, 16 pilules d'un milligramme de strychnine et a subi dix jours des frictions hydrargyriques.

La vision est alors de trois centièmes à droite et de un centième à gauche. La papille se décolore davantage.

Un mois après, le 28 juin, la vision est de deux centièmes de chaque côté. Le malade a eu 47 piqûres d'huile camphrée et a pris pendant 15 jours du benzoate de benzyle comme antispasmodique.

Le 22 septembre les papilles sont blanches, malgré le traitement continué. La vision reste aussi mauvaise.

L'huile camphrée a été continuée et on lui a adjoint des injections intraveineuses de cyanure de mercure.

Le traitement fut à peu près le même dans les premiers mois de 1923 ; en insistant particulièrement sur le traitement mercuriel. La vision reste la même, et le champ visuel périphérique n'est pas altéré. Il existait alors un vaste scotome central.

Nous vîmes pour la dernière fois le malade le 30 juin 1923, veille de départ en vacances.

A notre retour en Août, nous apprîmes que ce garçon était mort d'encéphalite léthargique probable le 28 juillet. Malheureusement il n'a pu être fait d'autopsie.

En somme ce jeune homme a présenté une atrophie optique double, à évolution très rapide au début, d'étiologie indéterminée, et s'étant manifestée par une décoloration des papilles avec artères rétiniennes filiformes.

OBSERVATION II (personnelle).

(Prise avec le D^r Caillaud.)

Trois ans environ, après le décès de T... Lucien, nous vîmes venir à notre consultation son frère T... Gaëtan, âgé de 20 ans, maçon, qui se présenta à nous le 27 juin 1926 avec les mêmes phénomènes : baisse de la vue depuis un mois, vision égale à un centième, conservation du champ visuel périphérique, aspect de névrite rétro-bulbaire.

Ce second cas nous mis de suite sur la voie du dia-

gnostic probable : atrophie optique familiale, maladie décrite par Leber. Les renseignements antérieurs donnés par la famille n'avaient fournis aucune précision utile. Aussi l'interrogatoire fut repris et voici *in extenso* les documents que nous avons recueillis de ce côté :

La famille T... d'O... est très intéressante à suivre quant à l'affection qui fait le sujet de cette étude. Elle comprend en effet 13 enfants. L'hérédité y semble moyennement chargée si l'on tient compte de la misère et de l'hygiène trop insuffisamment respectée dans ce milieu ouvrier, constamment exposé aux épidémies. Il n'y a eu en effet, jusqu'à ce jour, que quatre morts à déplorer.

Voici l'énumération par rang d'âge des enfants T...

1^{er} T... Lucien, sexe masculin mort vers l'âge de 20 ans d'encéphalite léthargique probable, ayant présenté un an avant environ de l'atrophie optique héréditaire et familiale (diagnostic rétrospectif). C'est le sujet de notre première observation.

2^e T... Roger, sexe masculin, mort jeune.

3^e T... Gaëtan présente vers 20 ans de l'atrophie optique héréditaire et familiale. C'est le sujet de cette deuxième observation.

4^e T... René, sexe masculin, mort jeune.

5^e T... Raymonde, sexe féminin, vivante, 18 ans.

6^e T... Bérengère, sexe féminin, vivante, 16 ans.

7^e T... France, sexe féminin, morte jeune.

8^e T... Marceau, sexe masculin, vivant, 14 ans.

9^e T... Guy, sexe masculin, vivant, 12 ans.

10^e T... Christiane, sexe féminin, vivante, 11 ans.

11^e T... Mireille, sexe féminin, vivante, 8 ans.

12^e T... Madeleine, sexe féminin, vivante, 6 ans.

13^e T... Roland, sexe masculin, vivant, 5 ans.

Nous n'avons pu identifier l'affection, à l'exception de celle de T... Lucien, dont sont morts les trois autres enfants T... Quant aux autres frères et sœurs de nos deux malades, ils sont tous trop jeunes, la plus âgée n'ayant que 18 ans, pour que l'affection ait pu déjà les atteindre. Il sera intéressant de les suivre. C'est ce que nous nous proposons de faire, en nous attachant surtout momentanément aux trois jeunes garçons.

Menant notre enquête du côté de la famille nous avons appris que : le *Père*, journalier, est un alcoolique invétéré. Il a trois frères et une sœur normaux, vivants.

Une sœur morte sans que nous ayons pu avoir de renseignements sur elle.

Que : la *Mère* fait son ménage, et ne présente rien d'anormal. Elle a eu deux sœurs mortes et n'a pu nous dire de quelle affection.

Nous avons également appris que la sœur de même père et de même mère de la grand'mère maternelle du malade est mariée à un alcoolique et a trois enfants :

Une fille, Mme N... à P... (Loiret), 49 ans, qui depuis deux ans présente le même syndrome que T... Lucien et T... Gaëtan.

Un fils, M. X... qui au régiment, à 20 ans, a présenté également le même syndrome. Il a maintenant 50 ans, sa vue est toujours restée très faible, avec des variations à peine appréciables.

Une fille Mme X... à L... (Loiret), 43 ans, présente

depuis un an le même syndrome. Elle est venue voir M. le Dr Denis, il y a deux ans, à sa clinique. Nous avons su que le Bordet-Wassermann du sang a été fait à ce moment et qu'il était négatif.

Enfin un ancien oncle, mort aujourd'hui, oncle maternel, gardait les moutons et présentait le même syndrome. Mais nous n'avons pu vérifier d'une façon suffisante cette dernière assertion et nous faisons toutes réserves utiles pour ce cas.

Quant aux trois autres cas précédents, si nous n'avons pu les vérifier nous-mêmes, les assertions formelles et concordantes de notre malade et de sa mère, que nous avons pu interroger successivement et séparément, nous ont paru suffisantes pour que nous y attachions quelque valeur et que nous les relations ici.

Etant donné l'insuccès du traitement chez le frère aîné, étant donné d'ailleurs l'insuccès de toutes les méthodes préconisées jusqu'à ce jour, nous résolûmes d'aiguiller notre thérapeutique dans une autre voie.

La radiographie du crâne a montré un noyau clair dans la région pariéto-temporale gauche. Une trépanation faite à ce niveau le 10 mars par le Dr Marmasse, chirurgien de l'Hôtel-Dieu d'Orléans, permit de constater que l'os était très aminci, par disparition du diploé : les deux tables osseuses paraissaient fusionnées. Pas d'hypertension dure-mérienne. Guérison locale rapide, mais aucune amélioration du côté oculaire. Les papilles se décolorent davantage.

Fut alors institué un traitement par le cyanure de mercure intraveineux et les antispasmodiques. Comme

les vaisseaux, surtout les artères de la papille étaient filiformes, nous pensions qu'il y avait là un état de spasme, que l'atrophie pouvait à tout prendre être d'ordre vasculaire et sympathique, et nous fîmes prendre au malade le traitement préconisé par Abadie, en alternant les granules d'atropine et le gardénal. Mais si l'atropine est un moyen précieux de diagnostic des spasmes vasculaires, elle ne semble pas influencer sur leur évolution. Aucune amélioration ne fut donc notée.

C'est alors qu'ayant relu l'observation d'Abadie sur la sympathectomie péri-carotidienne (*Presse médicale*, 1^{er} septembre 1920) d'un malade atteint d'atrophie optique, qui au point de vue clinique, et nous insistons sur ce fait, car à cet instant c'est la clinique seule qui nous a guidé, se présentait absolument comme notre malade, nous avons eu l'intention de pratiquer sur lui la sympathectomie péri-artérielle de la carotide primitive, opération qui avait amené une amélioration des plus remarquables et des plus démonstratives chez le malade d'Abadie. Nous avons cru bon également d'élargir cette opération en pratiquant la résection du sympathique cervical.

A ce sujet, nous avons également revu le travail de Bailliart sur *La circulation rétinienne* (1923), et nous croyons avec lui que « si les artéριοles rétiniennes comme les artères cérébrales ont des réactions vasomotrices faibles, et que, chargées les unes comme les autres d'assurer une circulation dans laquelle les à-coups ne doivent pas exister, elles sont fort heureusement moins influençables que les artères cutanées dans

leurs réactions vaso-motrices », il n'en est pas moins vrai que l'action du sympathique sur les vaisseaux rétiniens est réelle à l'état normal comme à l'état pathologique.

Nous constatons chez notre malade une réduction notable du calibre des vaisseaux rétiniens. L'idée nous est venue, après échec de toute la thérapeutique, qu'il pouvait s'agir là d'un spasme des vaisseaux. Il est certain que dans la très grande majorité des cas, le spasme est essentiellement passager. Il peut néanmoins persister quelquefois un assez long temps. Si en principe, il nous apparaît qu'un spasme, dû à un état de contracture musculaire, doit être passager, la question reste en suspens cependant de savoir si certaines atrophies optiques peuvent avoir pour cause un spasme permanent des artères centrales. Toutes les hypothèses nous étaient permises, et nous nous sommes demandé si cet état de spasme n'était pas dû à un trouble de la fonction sympathique, si enfin, en agissant directement sur le sympathique, on n'arriverait pas à un heureux résultat.

Cette question des spasmes rétiniens est connue depuis longtemps, bien que les ophtalmologistes semblent ne pas leur avoir toujours attaché l'attention qu'ils méritent. On sait qu'ils peuvent amener une cécité quasi totale, si le spasme porte sur le tronc, ou partielle si une branche seule est atteinte.

En songeant à cette pathogénie possible de l'affection, nous ne faisons que suivre les traces d'Abadie qui, abordant l'étude de l'atrophie tabétique, est arrivé

à penser « qu'elle devait être due à une contraction permanente et grandissante de l'artère centrale de la rétine, entraînant à la longue une nutrition déficiente du nerf optique et sa dégénérescence.

Mais quel facteur déterminait cette contraction ?

Que le sympathique soit la cause de cette vasoconstriction, cela pouvait paraître plausible, la cause première de la contraction ne nous en échappait pas moins.

Faut-il admettre que les causes des spasmes artériels transitoires interviendraient ici de façon plus durable :

1° L'hypertension artérielle, dont les artérioles se défendent par le spasme ? Ce n'était pas le cas de notre malade.

2° La lésion locale : thrombose, embolie, endartérite ? Certainement non.

3° L'hyperexcitabilité sympathique ? en réalité nous n'en savons rien, mais le problème ainsi posé nous mettait en face d'une possibilité vraiment troublante et nous nous sommes cru en conscience autorisés à tenter l'opération de la sympathectomie. Cette opération se fit en deux temps : le premier à droite, le second à gauche.

C'est ainsi que le 13 août 1926, le Dr Coville, chirurgien de l'Hôtel-Dieu d'Orléans, fit du côté droit une large résection du sympathique péricarotidien primitif droit, et sur une longueur de trois centimètres une résection du sympathique cervical au dessus du ganglion inférieur.

LA SYMPATHECTOMIE.

L'opération se fit selon le procédé général de Leriche. Anesthésie générale à l'éther qui fut bien supportée. Nous avons noté au cours de l'intervention une gêne respiratoire passagère, qui cessa au bout de quelques minutes et qui était sans aucun doute due à l'excitation du pneumogastrique.

Temps opératoires

Premier temps. — Incision cutanée. Commencée derrière le bord postérieur de la pointe de l'apophyse mastoïde, elle se prolonge le long du bord postérieur du muscle sterno cléido-mastoïdien, descend jusqu'à la clavicule. On coupe la peau, le muscle peaucier, la veine jugulaire externe entre deux ligatures, les branches du plexus cervical superficiel.

Deuxième temps. — Dégagement du bord postérieur du sterno-mastoïdien.

Pour éviter la section de la branche externe du spinal et les difficultés qu'on rencontre souvent, surtout dans la moitié supérieure de la plaie, il est recommandé de prendre le muscle le long de son bord postérieur parallèlement à ses fibres et de pénétrer ainsi à travers une boutonnière musculaire. Nous n'avions pas à le faire ici n'ayant point à affronter ces difficultés.

Troisième temps. — Isolement du paquet vasculo-nerveux.

Introduisant les deux index dans la plaie, les écartant en haut et en bas, on élargit la plaie, dans toute son étendue d'une extrémité à l'autre. Grâce à cette manœuvre on pénètre entre le paquet vasculo-nerveux, récliné en avant avec la lèvre antérieure de la plaie, et le plan vertébral.

Quatrième temps. — Recherche et isolement du tronc sympathique.

En général, après cette manœuvre, le tronc sympathique reste contre le plan vertébral, caché dans sa gaine fibreuse propre, mince, transparente, dépendance de l'aponévrose profonde du cou. C'est ce qui eut lieu ici. Le cordon trouvé, il fut isolé de la gaine aponévrotique qui l'enserrait et coupé sur une longueur de trois centimètres.

Cinquième temps. — Isolement de la carotide primitive

Revenant alors au paquet vasculo-nerveux, il fut pratiqué à l'isolement de la carotide primitive et à la résection du sympathique péricarotidien (c'est à ce moment que nous pûmes constater quelques légers troubles respiratoires). Inutile d'insister sur les dangers auxquels expose une telle opération. Elle fut pratiquée avec le plus grand succès et le sympathique péricarotidien primitif droit fut largement réséqué.

Sixième temps. — Suture de la plaie.

Suture profonde aponévrotique et la plaie est complètement fermée, sans drainage, à l'aide de crins de Florence. Pas de suites opératoires locales. Le septième jour, on enlève le pansement et les crins. La cicatrisation est obtenue par première intention.

Résultats de la sympathectomie.

Le résultat immédiat fut l'apparition d'un syndrome de Cl. Bernard-Horner.

A propos du syndrome de Cl. Bernard-Horner, nous voudrions entrer ici dans quelques considérations intéressantes.

Ce syndrome est constitué par :

1^o Le rétrécissement de la pupille.

2^o Le rétrécissement de la fente palpébrale et le ptosis ;

3^o L'enophtalmie ;

A ces symptômes capitaux, il faut encore ajouter :

4^o Les modifications de la tension oculaire ;

5^o Les modifications de la circulation oculaire.

6^o Les changements de coloration de l'iris.

7^o Quelques autres phénomènes accessoires.

Tous ces symptômes ne sont pas forcément réunis, le plus constant de tous étant certainement le rétrécissement de la pupille. Chez l'homme il met habituellement plusieurs heures à apparaître (opérés de Leriche) Il est déjà remarquable qu'il soit apparu en quelques minutes chez notre opéré.

Il en a été de même pour le rétrécissement de la fente palpébrale et le ptosis. Il s'agissait là d'un ptosis vrai sympathique. Le releveur de la paupière n'était nullement paralysé et à son réveil le malade arrivait à ouvrir l'œil presque complètement par moment, quoique toujours avec effort.

Quant à l'enophtalmie elle était également réelle. Sans négliger la cause d'erreur inhérente à l'impression d'enfoncement du globe que donne à l'observateur le rétrécissement de la fente palpébrale, et quoique nous n'ayons pu prendre des mesures précises à l'aide de l'exophtalmomètre, nous pouvons affirmer l'existence de ce symptôme constaté par trois de nous : les docteurs Coville et Caillaud et nous-même. Il est d'ailleurs à remarquer que l'enophtalmie n'a commencé à apparaître que vers la fin du troisième jour. C'est donc un phénomène relativement tardif, ce qui vient à l'appui de la thèse de M. Terrien.

Ce n'est que dix jours après que nous pûmes constater une modification du calibre des artères papillaires du côté droit, sans d'ailleurs aucun changement fonctionnel. Habituellement cette vaso-dilatation rétinienne est immédiate souvent passagère; ce qui n'était pas notre cas, et difficilement décelable si l'on ne cherche pas à déterminer la pression artérielle qui est un peu accrue du côté de la section.

Nous n'avons pas, bien entendu, constaté d'hétérochromie de l'iris. C'est là un signe toujours tardif, ne survenant qu'au bout de plusieurs mois et les cas d'hétérochromie irienne « brusque ou intermittente » rapportés par Curschmann ne pouvaient entrer en cause ici. A l'heure actuelle notre malade n'en présente point encore.

Les symptômes accessoires dont nous avons parlé précédemment sont :

- a) Une augmentation de la réfraction ;

b) Des troubles de l'accommodation de près que M. Terrien a observés une fois ;

c) L'augmentation de la sécrétion des glandes de Meibomius, remarquée déjà par Pourfour du Petit ;

d) Une légère modification des larmes, symptôme très inconstant.

Chez notre malade, nous n'avons pas constaté les trois premiers symptômes, mais par contre nous avons pu observer l'existence d'un très léger larmolement qui ne le gênait d'ailleurs en aucune façon.

Le syndrome de Cl. Bernard-Horner était donc dissocié partiellement et dans ses éléments les moins importants, les trois symptômes majeurs du syndrome ayant pu être mis en évidence. Cette dissociation n'a rien qui puisse nous étonner, elle est même assez fréquente :

L'enophtalmie manquait dans le cas de Hunter-Scarlett.

A la suite d'une luxation de l'épaule Bussy et Bouzol ont observé la co-existence de l'enophtalmie et d'une mydriase gauche sans augmentation de la tension oculaire ni troubles circulatoires réiniens : paralysie et excitation tout à la fois.

M. Achard et Thiers ont relaté, ce qui est beaucoup plus rare, un cas dans lequel l'enophtalmie et le ptosis existaient sans phénomène pupillaire. La lésion siégeait au-dessus du ganglion cervical supérieur.

Enfin le myosis est beaucoup plus fréquemment rencontré à l'état isolé. On en trouve l'exemple dans le travail de Mme Déjerine et Raynard, concernant

les blessés de guerre atteints de lésions médullaires. Il a été signalé aussi dans la tuberculose pulmonaire (Julien).

Combien de temps peut persister ce syndrome de paralysie sympathique ?

Une observation de F. Terrien nous montre le syndrome paralytique comme un phénomène tout à fait transitoire, apparaissant au complet par accès. Mais il s'agissait là d'une femme enceinte et l'origine toxique due à l'auto-intoxication de la grossesse ne pouvait être écartée, d'autant moins que l'on connaît bien l'influence des toxines sur les cellules ganglionnaires du sympathique. Les accès ne se reproduisirent pas d'ailleurs dans la deuxième moitié de la grossesse.

Il est-classique de dire que le syndrome de Cl. Bernard-Horner est passager et qu'il disparaît à la longue par régénération des fibres sympathiques. En réalité se sont les signes accessoires du syndrome qui peuvent disparaître : phénomènes vasculaires et tension oculaire en particulier. Mais ni l'enophtalmie, ni le myosis, ni le rétrécissement de la fente palpébrale ne se modifient avec le temps. « Il n'y en a pas d'exemple dans la littérature ophtalmologique même chez des malades suivis pendant des années » (Bailliart) ; c'est également le résultat de l'observation de F. Terrien sur un malade qu'il a suivi trois années ; et M. Jonesco après ses sympathectomies contre le glaucome chronique simple n'a jamais observé un seul cas dans lequel les symptômes oculo-pupillaires aient régressé. Nous ne l'avons pas non plus observé chez notre malade.

Le 16 septembre 1926, M. le Dr Coville fit à gauche une résection du sympathique péricarotidien primitif. Mais cette fois il ne put faire qu'une résection insignifiante du sympathique cervical.

A noter que cet œil gauche n'a pas présenté le syndrome de Cl. Bernard-Horner ni au complet ni même dissocié, non plus qu'une modification dans le calibre des vaisseaux papillaires.

Depuis cette date fut continué un traitement à la strychnine, variant de un à deux milligrammes par jour.

Malgré tous les traitements, il n'y eut aucun changement fonctionnel. En décembre 1926, les papilles sont blanches, la vision réduite à un centième environ avec persistance de l'intégrité du champ visuel périphérique. Les vaisseaux rétinien de l'œil gauche sont très amincis. Les pupilles réagissent. Depuis le malade a été revu régulièrement sans qu'on ait pu constater de changement appréciable dans son état.

En résumé, il s'agissait bien là d'un cas d'atrophie optique héréditaire et familiale à évolution classique, atrophie qui n'a été influencée ni par le mercure, ni par la trépanation crânienne, ni par la strychnine, ni par les antispasmodiques, y compris la résection du sympathique.

S'agit-il alors d'une anomalie de développement des cellules du corps du sphénoïde, ou plus généralement d'une insuffisance de développement des os qui entrent dans la constitution de la cavité orbitaire ? Auquel cas il y aurait rétrécissement du trou optique et compres-

sion, au moment de la puberté, du nerf optique entraînant la dégénérescence, l'atrophie et la cécité presque complète. Il nous fallait, pour le savoir, une radiographie des trous optiques. Elle a été faite par le Dr Jaulin, radiologiste de l'Hôtel-Dieu d'Orléans et n'a révélé aucune anomalie des trous optiques, aucune insuffisance de développement des os qui constituent la cavité orbitaire.

CONCLUSIONS

I. L'atrophie optique héréditaire et familiale, de date relativement récente dans la littérature médicale, n'est pas une affection aussi rare qu'on le croit communément et mérite de retenir l'attention des ophtalmologistes.

II. C'est une affection qui est individualisée beaucoup plus par ses caractères étiologiques et surtout par son évolution que par ses signes cliniques.

III. Sa pathogénie est restée obscure jusqu'à nos jours, toutes les théories émises jusqu'alors à son sujet n'ayant pu donner la clef d'une thérapeutique vraiment efficace.

IV. L'échec de toute thérapeutique médicale et chirurgicale a été complet jusqu'ici, l'atrophie évoluant toujours selon le même type clinique chez les membres d'une même famille, qu'on la traite ou non, et aboutissant à une diminution considérable de la vision sans jamais arriver à une cécité complète.

V. Son pronostic n'est point nécessairement fatal mais doit être toujours réservé quant aux possibilités visuelles futures de ces malades.

VI. La sympathectomie a été tentée sur notre malade en dernier ressort, un spasme vasculaire permanent par excitation du sympathique pouvant être invoqué dans la pathogénie de l'affection au même

titre que le spasme vasculaire permanent de l'atrophie tabétique mis en cause par M. Abadie.

VII. Cette sympathectomie nous a donné les résultats suivants :

1^o Concernant l'atrophie optique héréditaire et familiale, son action a été fonctionnellement nulle. Aucune amélioration n'a été constatée jusqu'à ce jour. Cela n'élimine pas d'ailleurs l'hypothèse du spasme vasculaire permanent comme cause de l'atrophie. Il se peut que la sympathectomie ait en effet été pratiquée trop tard. Notre action sur le sympathique, quoique arrivant à vaincre le spasme au moins partiellement, ne pouvait pas de ce fait, espérer guérir une atrophie constituée. C'est là une question dont l'étude mérite d'être continuée et approfondie.

2^o Concernant l'action physiologique du sympathique, la sympathectomie montrerait que c'est bien plutôt le sympathique cervical que le sympathique péri-artériel qui agirait sur le globe oculaire. La dissociation entre l'œil droit et l'œil gauche que nous avons observée chez notre malade à ce sujet a été des plus nette et des plus frappante. Elle persiste encore à l'heure actuelle et nous en surveillerons l'évolution.

Vu : le Président de la thèse,
F. TERRIEN.

Vu : le Doyen,
ROGER.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- ABADIE. — Du spasme des artères centrales de la rétine.
Presse médicale, 1925, n° 61, p. 1026.
- Des atrophies des nerfs optiques consécutives à des spasmes des artères centrales. Société d'ophtalm. Paris, 21 février 1925, p. 86.
- Diagnostic différentiel et traitement de certaines formes d'atrophie optiques. Société d'Ophtalm. Paris, 15 mars 1924, p. 129.
- Traitement de l'atrophie tabétique des nerfs optiques.
Clinique ophtalmologique, n° 6, 10 juin 1926.
- Sympathectomie péricarotidienne. *Presse médicale*, 1920, n° 62, p. 606.
- ACHARD et THIERS. — Société de Neurologie, 2 février 1922.
- ALEXANDER. — Drei Fälle von hereditären Schnervenleiden.
Klin. Monatsbl., XII, p. 62, 1874.
- BAILLIART (P.). — Le rôle du sympathique en pathologie oculaire. Rapport présenté à la Société d'Ophtalm. le 9 mai 1927.
- La circulation rétinienne. Doin, 1924.
- BAILLIART et MAGITOT. — *Ann. ocul.*, janvier 1927
- BATTEN. — Atrophie optique héréditaire chez trois frères exposés au saturnisme. Rés. in *Rec. d'Opht.*, p. 441, 1900.
- BERGER. — Les maladies des yeux dans leurs rapports avec la pathologie générale, p. 162, 1892.
- BUISSON. — Névrite optique rétro-bulbaire familiale et héréditaire. Thèse de Paris, 1894.
- BUSSY et BOUZOL. — Société d'Ophtalmol. de Lyon, février 1925.
- COPPEZ. — Discussion de la communication de Despaquet, p. 401, 1892.
- CURSCHMANN. — *Klin. Wochenschr.*, novembre 1922.

- DESPAQUET. — De la névrite optique héréditaire. Soc. franç. d'Ophthalm., X, p. 390, 1892.
- FUCHS. — Neuritis in Folge hereditärer. *Anlage Klin. Monatsbl.*, XVII, p. 332, 1879.
- GRAEFE (DE). — Ein ungewöhnlicher Fall von hereditärer Amaurose. *Archiv. für ophthalm.*, IV, 2, p. 266, 1858.
- GROENOUW. — Erbliche Sehnervenleiden. *Graefe, Saemisch.*, XXII, 1, p. 452, 1902.
- HANKE. — Névrites optiques héréditaires. Recherches, indicat. bibliographiques et résumés dans *Arch. d'ophthalm.*, 1906, n° 3, p. 179
- HEINSBERGER. — Zur Casuistik der retrob. Neuritis opt. auf Nereditärer. Grundluge. Thèse de Giessen, 1902.
- HOCK. — Beiträge zur Lehre von der Neuritis retrobulbaris Wien 1883, p. 66.
- HORMUTH. — Beiträge zur Lehre von den hered. Sehnervenleiden. Thèse de Heidelberg et Beiträge zur Augenheilkunde, H. 42, 1900.
- HUNTER SCARLETT. — Symptômes oculo-pupillaires associés à une cellulite aiguë de la région sus-claviculaire. *Annales d'Oculistique*, septembre 1925
- JONESCO. — La résection du sympathique cervical thoracique. *Presse médicale*, 1922, n° 33, p. 353.
- JULLIEN. — Inégalité pupillaire et tuberculose pulmonaire. Thèse de Paris, 1923.
- KEERSMAECKER. — De l'atropie axiale du nerf optique observée chez plusieurs membres d'une même famille. *Rec. d'Ophthalm.*, p. 193, 1883.
- KLOPPER. — Neuritis optica in Folge von Heredität und congenitaler Anlage. Thèse de Tubingue, 1898.
- KNAPP (A.). — Hereditary optic atrophy. *Arch. of ophth.*, VII, 1904.
- KÖNIG. — Atrophie héréditaire de la papille. Académie de médecine, 2 mars 1909. Résumé de la *Presse médicale*, 1909, n° 18, p. 169.
- LAGRANGE (H.). — De l'atrophie optique héréditaire. Maladie de Leber. *Archiv. d'Ophthalm.*, sept. 1922, p. 530.
- LAGRANGE et VALUDE. — Encyclopédie française d'Opht., VII, p. 521, 1908.
- LEBER. — Ueber hereditäre und congenital angelegte Sehnervenleiden. *Graefe's Archiv.*, XVII, 2, p. 249, 1871.

- Die neuritids optica in Folge von Heredität und congenitaler. *Anlage. Graefe-Saemisch.*, V, p. 824, 1897.
- *Archiv. für ophthalmologise*, t. XVII, 2, p. 240.
- LEITNER. — Ueber hereditäre Opticusatrophie. *Ungarische Beitraege zur Augenheilk.*, II, p. 215, 1900.
- LERICHE. — Extirpation du ganglion supérieur de la chaîne sympathique cervicale. *Soc. de Chirurg.*, 15 déc. 1920. Résumé dans *Presse médicale*, 1920, n° 93, p. 922.
- LERICHE. — Des effets de la sympathectomie péricarotidienne interne chez l'homme. *Presse médicale*, 1920, n° 31, p. 30.
- LÉVY. — Contribution à l'étude des spasmes artériels rétiens. Thèse Paris, 1926.
- MATHIEU. — Névrite optique rétrobulbaire héréditaire. Thèse de Paris, 1901.
- MOOREN. — Fünf Lustren ophthalmologischer Wvksamkeit, p. 249, 1882.
- MORAT et DOYON. — *Archives de Physiologie*, 1892.
- MORAX. — Pathologie oculaire, 1912, p. 324.
- ROCHE. — Paralyse du sympathique cervical. *Archives d'Ophthalmologie*, nov-déc. 1926.
- SOMYA. — Ein Beitrag zur Kenntniss der heredit. retrob. *Neuritis. Klin. Monatsbl.*, XXX, p. 256, 1892.
- STRZEMINSKI. — Trois cas de névrite optique rétrobulbaire héréditaire dans une même famille. *Annales d'Ocul.*, CXXI, p. 99, 1899.
- TERRIEN (F.). — *Presse médicale*, 21 janvier 1921.
- Manifestation clinique tout à fait transitoire du syndrome oculo-sympathique. *Presse médicale*, 22 janvier 1921.
- TERRIEN (F.) et CAMUS. — Société de Biologie, mai 1902.
- VOSSIUS. — Ueber die Vererbung von Augenleiden, etc. *Sammlung zwangloser Abhandl.*, III, 6, 1900.
- WECKER (de) et LANDOLT (E.). — *Traité complet*, IV, p. 4781, 1889.
- WESTHOFF. — Hereditäre retrobulbäre Neuritis optica. *Centralbl. für Aug.*, XIX, p. 168, 1895.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION	13
CHAPITRE PREMIER. — Anatomie et physiologie du sympathique oculaire dans ses rapports avec le nerf optique	17
1. Anatomie	17
2. Physiologie	25
CHAPITRE II. — Historique	28
CHAPITRE III. — Etude clinique	35
Anatomie pathologique	42
CHAPITRE IV. — Pronostic. Théories pathogéniques et thérapeutiques	44
1. Pronostic	44
2. Théories pathogéniques	47
3. Traitement	49
CHAPITRE V. — Observations. Sympathectomie cervicale et péricarotidienne. Quels problèmes se sont posés à cette occasion	53
1. Observation I	53
2. Observation II	55
3. La sympathectomie	62
4. Résultats de la sympathectomie	64
CONCLUSIONS	71
BIBLIOGRAPHIE	73
SERMENT	77

TABLE DES FIGURES

FIGURE 1. — Les racines du ganglion ophtalmique (très schématique)	20
FIGURE 2. — Les fibres sympathiques oculaires (très sché- matique)	23

TABLE OF CONTENTS

1. Introduction 1

2. The Problem 2

3. The Method 3

4. The Results 4

5. The Discussion 5

6. The Conclusion 6

7. The Acknowledgments 7

8. The References 8

9. The Appendix 9

10. The Index 10

TABLE OF CONTENTS

1. Introduction 1

2. The Problem 2

3. The Method 3

4. The Results 4

5. The Discussion 5

6. The Conclusion 6

7. The Acknowledgments 7

8. The References 8

9. The Appendix 9

10. The Index 10

